

Paris 1971

UNIVERSITÉ RENÉ DESCARTES

U. E. R. DE MÉDECINE COCHIN - PORT-ROYAL

Année 1971

N°

THÈSE

137

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Jean-Dominique PAGES

Né le 19 Septembre 1936 à Rabat

Interne des Hôpitaux privés de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

UVEO-MENINGITE A RICKETTSIES :

*A propos d'un cas d'uvéoméningite à Rickettsia Mooseri
avec artérite des membres inférieurs, surdité et signes cutanés,
présentant un aspect pigmenté rétinien particulier
et une identité clinique avec le syndrome de Vogt-Koyanagi*

Président de Thèse : Monsieur Paul BREGEAT (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir-Delavigne

PARIS 6°

1971

Année 1971

N°

THÈSE

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

par

Jean-Dominique PAGES

Né le 19 Septembre 1936 à Rabat
Interne des Hôpitaux privés de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

UVEO-MENINGITE A RICKETTSIES :

*A propos d'un cas d'uvéoméningite à Rickettsia Mooseri
avec artérite des membres inférieurs, surdité et signes cutanés,
présentant un aspect pigmenté rétinien particulier
et une identité clinique avec le syndrome de Vogt-Koyanagi*

Président de Thèse : Monsieur Paul BREGEAT (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir-Delavigne
PARIS 6^e

1971



A MON PERE,

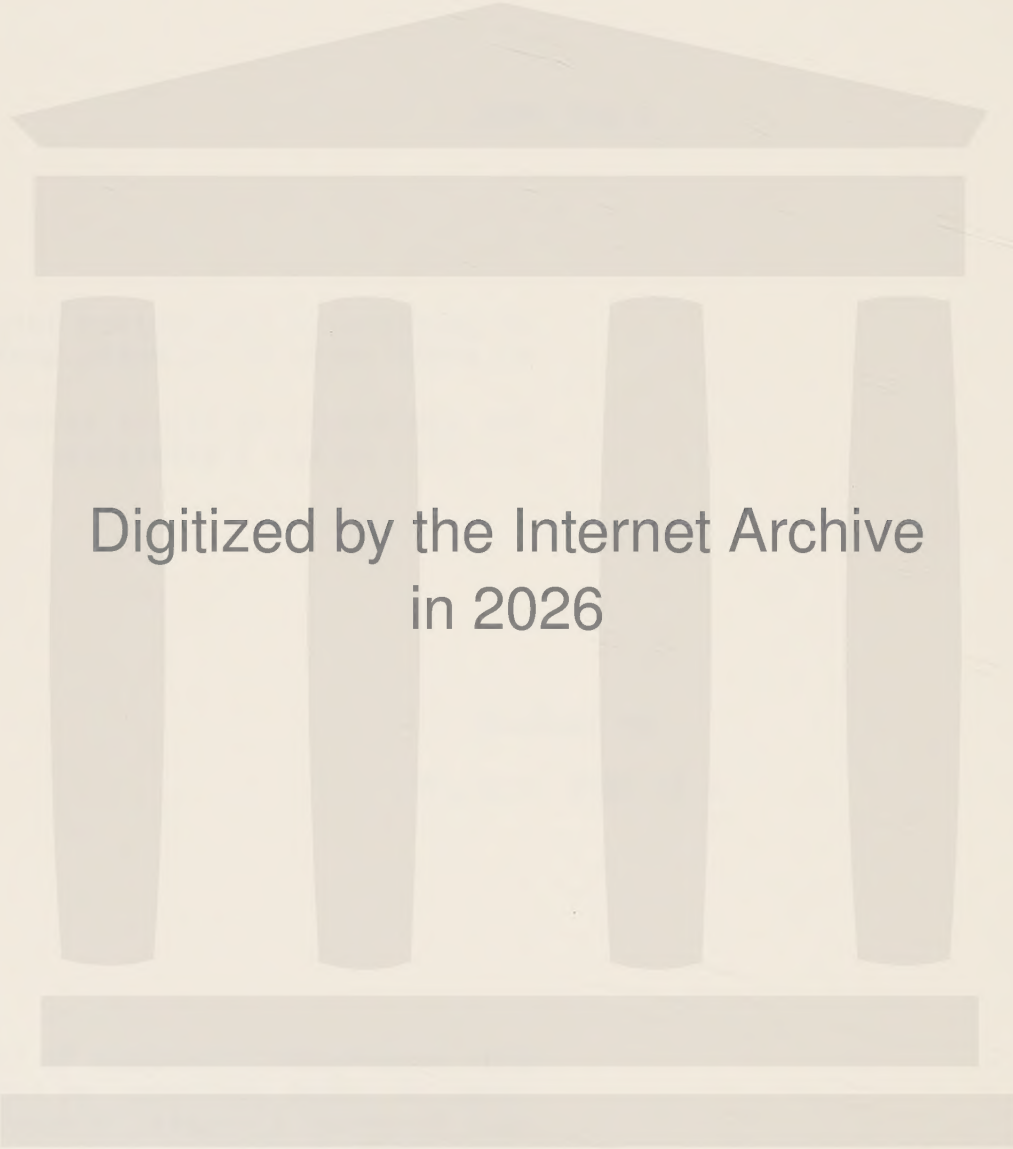
Sa présence et son soutien décida
de notre choix et de notre destin.

Que son nom et sa valeur reste pour
son fils un but à atteindre.

EN HOMMAGE

A MA MERE DISPARUE,

Elle représente pour nous la tendre
image de notre jeunesse, et incar-
nera toujours l'esprit, l'intelli-
gence et la bonté.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41556014_0004

A MON EPOUSE,

Compagne de toutes ces années d'études, qu'il me soit permis de lui rendre un jour tout ce qu'elle m'a donné.

A MA SOEUR,

A MON FRERE,

Mes amis chers et inséparables.

A MES ENFANTS,

A MES PROCHES PARENTS ET AMIS.

A NOTRE MAÎTRE

Monsieur le Professeur P. BREGEAT

Professeur de la Clinique Ophtalmologique de Paris

Chevalier de la Légion d'Honneur

Il nous a initié à l'ophtalmologie
et il nous a appris à l'aimer.

Nous admirons en lui sa puissance
de travail jointe à la finesse du
clinicien et à la valeur et à la
sûreté du chirurgien.

Mais nous l'aimons encore pour sa
cordialité qui est l'apanage des
grands esprits.

Aujourd'hui notre Président de
thèse, qu'il trouve ici le témoi-
gnage de notre profonde reconnais-
sance.

A Monsieur le Professeur G. OFFRET

Professeur de la Clinique Ophtalmologique de Paris
Chevalier de la Légion d'Honneur

Il nous a appris toutes les
notions fondamentales de
l'ophtalmologie.

Nous voulons le remercier pour
la haute idée qu'il a su nous
donner de cette spécialité par
son enseignement et ses écrits.

Qu'il trouve ici l'expression
de notre respect.

A Monsieur le Professeur Agrégé H. HAMARD

Qui par son enthousiasme si communicatif, sa virtuosité d'opérateur, sa sûreté de diagnostic et sa constante bienveillance, est pour nous un exemple.

La part qu'il a pris à notre travail et l'amitié qu'il nous témoigna, est celle d'un patron,

Qu'il trouve ici l'expression de notre admiration.

A NOTRE MAÎTRE,

Monsieur le Docteur J. LAVAT

Ophtalmologiste de l'Hôpital Saint-Joseph

Chez qui nous admirons la clarté d'esprit, le goût du travail, les qualités de chirurgien et de patron qu'il a mis tant au service de sa famille ophtalmologique de l'Hôpital Saint-Joseph qu'à la meilleure connaissance de la strabologie.

Nous voulons lui dire humblement notre gratitude pour la patience et la compréhension avec laquelle il nous guida dans la voie de notre internat.

Il restera pour nous un modèle et nous n'oublierons jamais ce que nous lui devons.

A Monsieur le Docteur BONDUELLE
Neurologue de l'Hôpital Saint-Joseph

Bien que nous n'ayons pas eu la
joie de faire partie de son ser-
vice, il restera pour nous un
maître très cher.

A Monsieur le Docteur GIROUD
Chef de Service à l'Institut Pasteur

Pour l'intérêt qu'il montra pour
notre travail et ses conseils
bienveillants.

A NOS MAÎTRES D'EXTERNAT DES HÔPITAUX DE PARIS

Monsieur le Professeur DE GENNES

Monsieur le Professeur CATHALA

Monsieur le Docteur LAZARD

Monsieur le Professeur KOURILSKY

Monsieur le Professeur BOUDIN

Monsieur le Professeur GARCIN

Monsieur le Professeur MORAX

Madame le Docteur BERTRAND-FONTAINE

Monsieur le Docteur TRICOIRE

AVANT-PROPOS

"La maladie infectieuse, phénomène biologique, porte les caractères de ces phénomènes. Elle tend, à la fois, à se perpétuer, et pour assurer cette perpétuité, à se modifier suivant les circonstances."

"Une maladie infectieuse change, évolue sans cesse."

Cette pensée de Charles NICOLLE, nous la relisons pour y puiser un encouragement au moment d'exposer ce travail.

En effet, bien que des publications nombreuses, émanant de voix beaucoup plus autorisées que la nôtre, aient paru à propos des Rickettsioses, il ne nous a pas semblé inutile d'y revenir.

INTRODUCTION

La complexité de l'observation que nous allons étudier vient de la multiplicité de sa symptomatologie. l'atteinte oculaire nous intéresse particulièrement, mais il est indispensable de la replacer dans son contexte général.

Nous envisagerons donc l'observation dans sa chronologie clinique, puis détaillerons enfin l'ensemble des investigations oculaires et leurs particularités.

CLINIQUE

Monsieur A..... est hospitalisé le 4 Septembre 1968 à l'Hôpital SAINT-JOSEPH dans le Service de Neurologie du Docteur BONDUELLE, adressé pour des céphalées violentes et une aggravation d'une surdité préexistante. L'ophtalmologiste qui l'adresse a constaté un aspect congestif des papilles, le malade étant venu consulter pour une baisse d'acuité visuelle.

L'examen neurologique d'entrée est négatif. L'existence d'un aspect congestif papillaire motive la mise en route d'un traitement anti-oedémateux associant : acth 50 unités par jour, post-hypophyse à doses progressives, hémissuccinate d'hydrocortisone 100 mg par jour ; la thérapeutique entraînant une

résolution partielle des troubles, et surtout, une cédation des céphalées.

L'enquête clinique et paraclinique est entreprise.

I - ANTECEDENTS

Familiaux : Néant, une fille de 34 ans bien portante.

Personnel : Sujet originaire de la Martinique, né en 1911, ayant vécu 9 ans dans son pays natal, puis venu en France en 1920, où il exercera la profession d'électronicien.

Un élément important : un séjour en captivité durant la guerre 1939-1945 ; on ne retrouve pas la notion de Typhus, mais seulement un épisode fébrile, étiqueté grippal, ayant duré une quinzaine de jours, et des conditions d'hygiène habituellement constatées dans les camps de concentration.

Médicaux : On retrouve depuis un an l'installation d'une claudication intermittente, sans douleur du décubitus, réduisant le périmètre de marche à 500 mètres ; un traitement par vaso-dilatateurs et régime sans sel, n'apporte pas d'amélioration.

Pas d'antécédent pathologique oculaire , pas d'uvéite en particulier.

Habitudes : Sédentaire, non fumeur.

II - EXAMEN

Il s'agit d'un sujet présentant une pigmentation ethnique modérée, longiligne, maigre, de taille moyenne, sans anomalie constitutionnelle.

La maladie actuelle a commencé au mois d'Août 1968, progressivement, sans fièvre, par une céphalée du vertex, modérée, puis des troubles visuels à type de brouillard, et une accentuation de l'hypoacousie préexistante (il présentait déjà une surdité droite liée à un traumatisme sonore pendant la guerre).

La conscience est normale à l'exception, du moins au début, d'une certaine passivité, d'un retard à répondre aux questions.

L'ensemble du bilan général n'amène guère d'éléments nouveaux, sinon qu'il va permettre de préciser le degré et l'étendue de l'atteinte vasculaire :

- La tension artérielle est à 18/10,
- Il existe un signe de la sonnette humérale,
- Le pouls fémoral n'est pas perçu à gauche, faible à droite avec souffle systolique,
- On constate l'absence de pouls poplité, pédieux et tibiaux postérieurs, et l'absence d'oscillations au niveau des chevilles,
- Il existe de discrets troubles trophiques des extrémités inférieures avec pieds froids,
- Au niveau de l'abdomen : pas d'hépatomégalie, ni de splénomégalie,

- Les aires ganglionnaires sont libres,
- Il n'existe aucun signe cutané particulier.

L'examen neurologique à l'entrée note :

- Pas d'atteinte des paires craniennes,
- Force musculaire normale,
- Réflexes : présents, symétriques, vifs aux quatre membres,
- Le cutané plantaire est en flexion des deux côtés,
- L'examen vestibulaire objective l'absence de syndrome cérébelleux,
- La sensibilité superficielle et profonde est normale.

La ponction lombaire, pratiquée après disparition de tout signe d'hypertension intra-cranienne, ramène un liquide eau de roche, non hypertendu, contenant :

- 14 éléments lymphocytaires par $\% 3$,
- 0,40 gr/l d'albumine,
- 0,76 gr/l de glucose,
- Benjoin, floculation en zone 7 - 8 - 9 - 10 - 11,
- Pas de germe à l'examen direct, ni en culture sur milieux usuels.

L'examen oculaire objective :

- Une hyperhémie conjonctivale,
- Une baisse d'acuité visuelle rapidement régressive
O.D. : 2/10° - O.G. : 1/10° à l'entrée,

Puis, une semaine après : O.D. : 8/10° - O.G. : 7/10°

- Une uvéite avec dépôts descémétiques bilatéraux et tyndall vitréen et de l'humeur aqueuse,
- Une papillite.

L'examen O.R.L. va préciser l'hypoacousie constatée :

- à droite : il existe une otite scléroadhésive cicatricielle due à un traumatisme sonore en 1941 ; il n'y a pas d'otite chronique, mais une cicatrice ostéo-tympanique bloquant les osselets. L'audiogramme objective une surdité mixte (plutôt de type moyenne labyrinthisée).

- à gauche : il semble exister une augmentation assez considérable d'une hypoacousie ancienne ; l'atteinte cochléaire est très importante : il n'y a que des restes auditifs par vibration osseuse à 500 et 1 000 hertz. Par ailleurs, il existe un recrutement, donc une probabilité d'atteinte périphérique.

La cause de cette aggravation est discutée : origine vasculaire ou poussée hypertensive de l'oreille interne ?

L'examen radiologique systématique n'apporte que des éléments négatifs :

- La radio du crâne est normale, la selle turcique apparaît petite mais sans modification de ses contours osseux ; les rochers sont normaux, le sinus frontal droit est discrètement opacifié, les autres cavités pneumatiques étant libres.

- La radio pulmonaire met en évidence un emphysème bi-apical à nette prédominance droite ; de ce côté, il existe une

grosse bulle apicale refoulant les travées vasculaires vers le bas.

L'examen électrocardiographique est normal.

L'électroencéphalogramme est normal : activité cérébrale de base constituée par un rythme de 8 à 10 c/s, surchargé de très nombreux rythmes rapides ; pas de modification du tracé sous hyperpnée, ni sous stimulation lumineuse intermittente.

Le bilan biologique donne les résultats suivants :

- Globules Rouges : 4 950 000
- Globules Blancs : 12 200 dont
 - PN 66 %
 - PE 4 %
 - MONOS 2 %
 - GL 4 %
 - PL 24 %
- V.S. : 22 - 44 - Glycémie : 0,82 gr/l - Urée : 0,28 gr/l
- Cholestérol : 2,60 gr/l - B.W. : négatif
- Electrophorèse des protéines :
 - Protides totaux : 75 gr/l dont : Albumine 58 %
 - Globuline 4 %
 - Globuline II %
 - Globuline 16 %
 - Gammaglobuline II %
- Tests hépatiques : Thymol : 6 uv - Hanger : 0
- Gros : sup. à 2 ml.
- Sucre et albumine dans les urines : négatif.

Après 13 jours d'hospitalisation en Service de Neurologie, et devant l'amélioration du syndrome méningé, avec disparition complète des céphalées, le malade est transféré dans le Service d'Ophthalmologie du Docteur LAVAT, le 25 Septembre 1968, pour diagnostic, surveillance et traitement de son uvéite.

Les premières constatations du début vont se modifier.

- L'acuité visuelle est remontée à :

O.D. : 8/10° et Parinaud 2

O.G. : 7/10° et Parinaud 2 faible.

- Il existe une hyperhémie conjonctivale franche que le malade ressent comme une brûlure.

- En lampe à fente :

- La cornée est claire, mais présente des précipités descémétiques, grisâtres, petits, à répartition triangulaire inférieure associés à un tyndall franc de type cellulaire dans l'humeur aqueuse ;
- La cristalloïde antérieure présente une migration pigmentaire ;
- Il existe un tyndall vitréen cellulaire.

- La tension oculaire est et restera normale :

Aplanation : O.D. : I6 - O.G. : I4

- Le champ visuel pratiqué une semaine après le début des troubles, n'objective pas de déficit campimétrique, mais un élargissement discret de la tache aveugle au II/2.

A l'étude des couleurs au Panel D I5, anomalies discrètes évoquant un axe tritan (Bleu - Jaune) :

O.D. : I-2-3-4-6-5-7-8-I3-I2-I0-II-9-I5

O.G. : I-2-3-5-4-6-7-I2-II-9-I0-8-I4-I3-I5

Aux fond'yeux, on constate des lésions blanchâtres de type exsudative, nombreuses, de petites tailles, à limites floues, prédominant nettement en périphérie rétinienne au niveau et au-delà de l'équateur et près des vaisseaux ; les lésions sont identiques aux deux yeux.

Il existe par ailleurs une hyperhémie papillaire franche ; le flou papillaire du début s'est rapidement estompé. On ne constate ni hémorragie, ni engainement vasculaire.

Le malade sera adressé au Professeur HAMARD, dans le Service du Professeur BREGBAT, pour compléter les investigations fonctionnelles et avoir un avis diagnostique et thérapeutique.

L'adaptométrie montre :

- du côté droit : le point alpha est surélevé et retardé ; de plus le seuil lumineux terminal est élevé de 1 U.L.
- du côté gauche : il n'y a pas de point alpha et le seuil lumineux est aussi élevé de 1 U.L.

L'étude des couleurs au Farnworth 100 U. note qu'il existe des deux côtés un Axe Tritan nettement caractérisé avec un score plus marqué à droite qu'à gauche.

En périmétrie statique, des deux côtés, il existe une diminution globale de la sensibilité rétinienne, plus accusée dans la zone de fixation, surtout du côté droit.

L'étude électrorétinographique donne les renseignements suivant :

Des deux côtés, le tracé est dans les limites de la normale en ambiance photopique et devient subnormal surtout du côté gauche au cours de l'adaptation à l'obscurité.

Le potentiel oscillatoire E 2 est absent aux deux yeux.

En conclusion, atteinte de l'activité rétinienne électrique sans atteinte préférentielle d'un des deux systèmes rétiens.

III - EVOLUTION

L'évolution sera suivie sur le plan oculaire, neurologique et général durant l'hospitalisation du malade jusqu'à fin Octobre 1968 puis, régulièrement, en ambulatoire, jusqu'à Janvier 1970 ; elle sera marquée par quatre faits particuliers :

- 1°) L'uvéite torpide, corticodépendante, prédominant au segment antérieur ;
- 2°) La constatation de tests cutanés positifs pour la tuberculine avec forte réaction syndromique succédant aux tests ;
- 3°) L'installation d'un vitiligo et d'une poliose ;
- 4°) L'apparition aux fond'yeux, d'une pigmentation très inhabituelle, cruciforme, centrée sur la papille, dans l'axe des vortiqueuses.

A - L'EVOLUTION OCULAIRE

L'uvéite bilatérale, corticodépendante, va évoluer progressivement vers la stabilisation ; il persistera cependant plusieurs

mois un tyndall fin de l'humeur aqueuse et vitréen.

Adressé le 23 Octobre 1968, en consultation d'Allergologie au Docteur BLAMOUTIER, on pratique une série de tests à différents antigènes bactériens, et l'on constate une réaction positive à la tuberculine à 1 u.i. ; dans la soirée, le malade se plaint d'une sensation de brûlure oculaire avec photophobie, douleur orbitaire. L'examen permet d'affirmer l'apparition d'une franche réaction syndromique :

L'acuité visuelle est réduite à O.D. : 7/10° et O.G. : 9/10°

En lampe à fente :

- gros tyndall floconneux de l'humeur aqueuse ;
- tyndall vitréen dense ;
- forte hyperhémie conjonctivale.

Devant ce tableau, on augmente la corticothérapie et l'on fait une sous-conjonctivale de cortisone retard, permettant de juguler la poussée en 48 heures.

Dès Novembre 1968 : l'acuité se maintiendra à 10/10°.

En Janvier 1969 : nouvelle rechute de l'uvéite consécutive à l'arrêt de la prise de cortancyl, et apparu 24 heures après, obligeant à poursuivre la cortisone jusqu'à fin 1969.

En Avril 1969 : l'acuité est toujours stable à 10/10° ODG. Il persiste un fin tyndall cellulaire avec toujours, au niveau de la Descemet, des amas grisâtres ; à gauche, une synéchie postérieure isolée à VIII Heures.

Aux fond'yeux, outre les foyers blanchâtres périphériques de capillarose, on découvre une pigmentation très particulière : il s'agit de deux trainées pigmentées, assez larges, linéaires siégeant dans les quadrants temporaux supérieur et inférieur dont elles forment la bissectrice, radiales, partant de la papille :

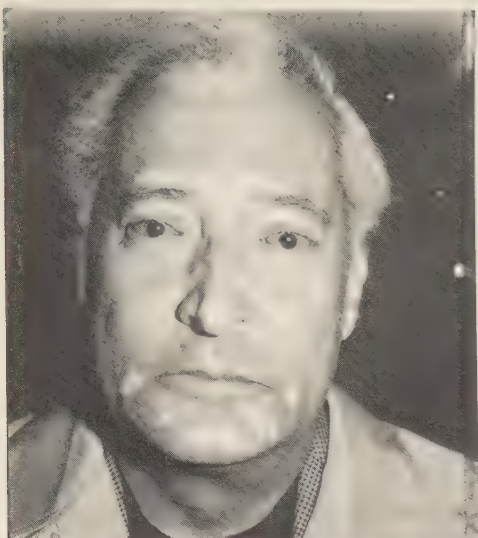
- la supérieure se dirigeant sur le méridien de II Heures, longue de 3 diamètres papillaires ;
- l'inférieure, se dirigeant vers IV heures et longue de 2 diamètres papillaires.

Plus net à gauche, l'aspect est comparable à droite, siégeant également en temporal, la branche inférieure étant seulement peu visible.

Une étude fluorographique faite par le Docteur AUBRY à l'HOTEL-DIEU dans le Service du Professeur OFFRET, amène les conclusions suivantes :

- L'examen ne montre pas de lésions majeures ;
- Il existe un trouble des milieux et une hypopigmentation diffuse du F.O. ;
- Les lésions "cruciformes" sont faites de condensations pigmentaires, mais leur topographie tout à fait exceptionnelle ne permet pas de préciser plus avant, et ne correspondent en tout cas absolument pas à la topographie choroïdienne.

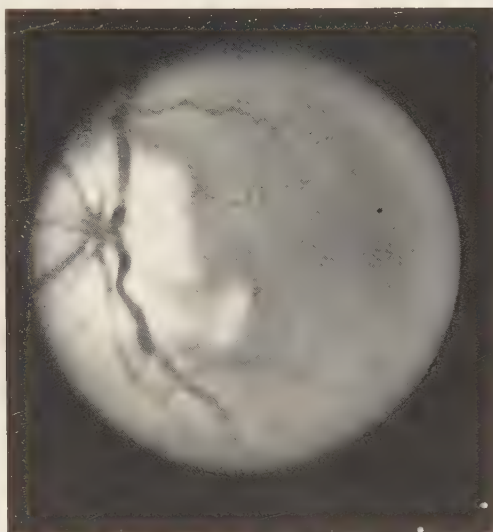
Cet aspect très particulier restera stable dans les mois suivants.



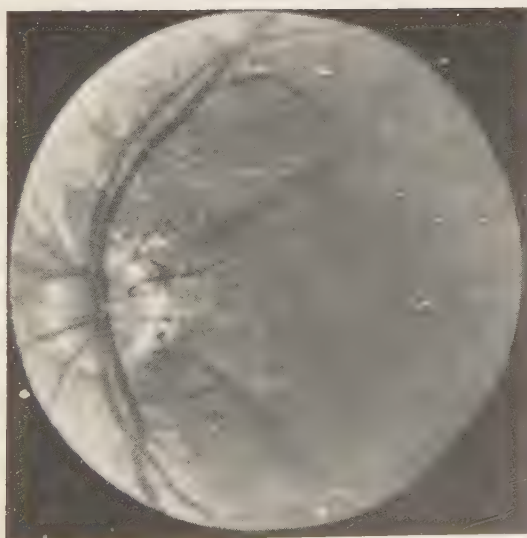
VISAGE (Nov. 69)
vitiligo - poliose frontale
injection conjonctivale persistante



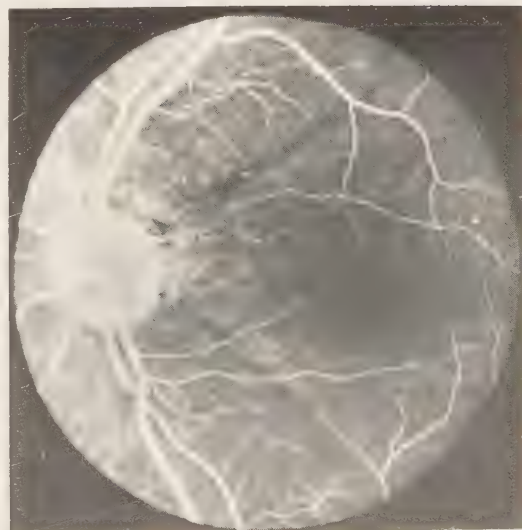
DOS DES MAINS (Nov. 69)
taches de vitiligo



OG : RETINOGRAPHIE (Mai 69)
Oedème papillaire
irrégularité et engorgement veineux



OG : FLUOROGRAPHIE (Juillet 69)
temps veineux tardif



OG : FLUOROGRAPHIE (Juillet 69)
temps veineux tardif

B - L'EVOLUTION NEUROLOGIQUE

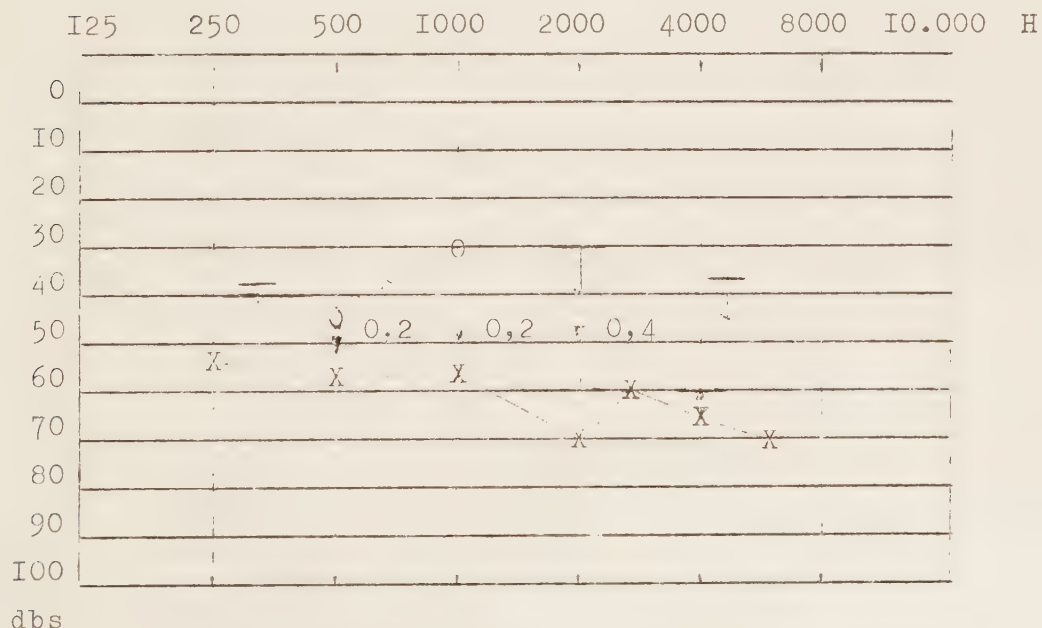
Les bilans successifs pratiqués à un mois et demi d'intervalles sont normaux : aucun déficit moteur, ni sensitif n'est constaté ; seul, le psychisme est légèrement modifié : optimisme, logorrhée, ces troubles étant imputables à la cortisone.

C - L'EVOLUTION O.R.L.

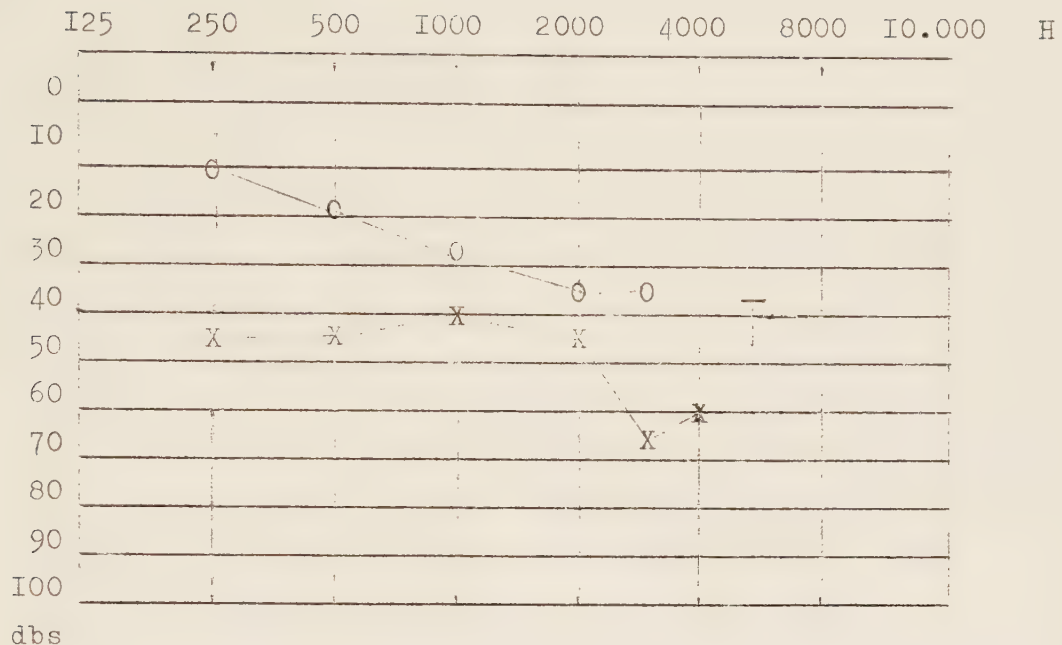
L'atteinte auditive évolue de manière remarquable. Un deuxième audiogramme pratiqué 2 mois après le premier examen met en évidence une récupération considérable à gauche :

- plus de 15 décibels en conduction aérienne ;
- près de 40 décibels en conduction osseuse.

ainsi, l'atteinte très importante trouvée, il y a deux mois, a régressé dans des proportions considérables.



AUDIOGRAMME O.G. du 9 Septembre 1968



AUDIOGRAMME O.G. du 7 Novembre 1968

D - L'EVOLUTION GENERALE

Cutanéo-phanérien :

En Mars 1969, on constate l'apparition d'un vitiligo et d'une poliose.

a) Le vitiligo siège principalement au niveau du visage :

- région frontale, médiane, débordant sur le cuir chevelu ;
- zone sourcillaire, en aile de papillon ;
- zone péribuccale et mentonnière.

Mais également, au niveau du dos des mains, sous forme de quelques taches pigmentées de 1/2 cm de diamètre, non polycyclique disséminées.

b) La poliose atteint les cils et les sourcils

Vasculaire :

L'artérite des membres inférieurs est transitoirement améliorée. On apprend, en effet, que le malade sera admis en Service de Médecine pour un accident ischiémique brutal au niveau du membre inférieur gauche avec douleur dans le territoire du sciatique poplité externe et placard inflammatoire au même endroit.

Une biopsie musculaire pratiquée au niveau du placard élimine une péri-artérite noueuse.

Le malade subira une sympathectomie lombaire pour pallier à l'évolution défavorable de son artérite.

IV - DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

Le diagnostic étiologique a pu être affirmé par l'étude des réactions sérologiques virales :

1°) Les réactions de fixation du complément ont montré :

- une réaction positive au 1/40° pour les oreillons ;
- une réaction négative pour la grippe A et B.

2°) La recherche d'agglutinines sériques à l'égard des sérogroupes de leptospiroses est négative.

3°) Par contre, l'étude des réactions d'agglutination des

RICKETTSIOSSES révèle :

- pour Rickettsia MOOSERI : une positivité au 1/320° et une réaction douteuse au 1/640° ;
- pour Rickettsia PROWASECKI, CONORI, BURNETTI, les réactions sont négatives.

L'évolution des réactions d'agglutination des Rickettsioses a été la suivante :

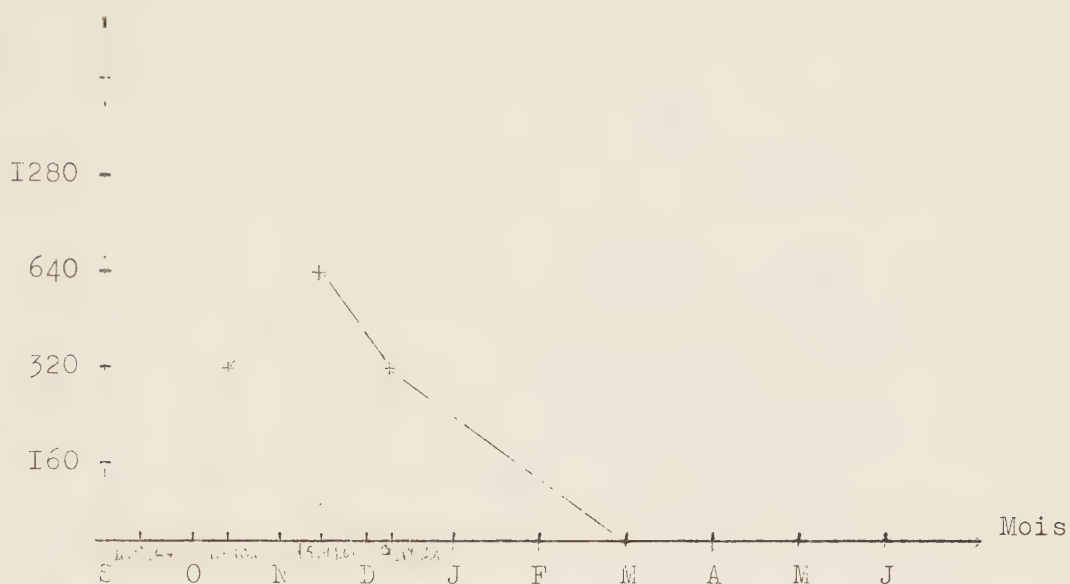
Le 10/10/1968 : R. MOOSERI = 1/320 douteux au 1/640

Le 15/11/1968 : R. MOOSERI = 1/640

Le 9/12/1968 : R. MOOSERI = 1/160 douteux au 1/320

Le 17/ 3/1969 : R. MOOSERI = négatif.

TAUX
d'AGGLUTINATION



COURBE D'EVOLUTION DES TAUX DE MICRO-AGGLUTINATION POUR RICKETTSIA MOOSERI

- le pic à I/640 peut traduire une réactivation sous l'effet du traitement par les Cyclines.
- La sérologie est négative après 6 mois de traitement.

V - TRAITEMENT

Il a consisté en l'association de :

- HEXACYCLINE à la dose de 2 grammes par jour,
poursuivi pendant 6 mois ;
- CORTISONE à la dose de 50 mg. pendant les 15 premiers jours, puis progressivement diminué à 20 mg.
Traitement qui sera poursuivi pendant une année.
- PINDIONE pour l'artérite.
- Enfin, on y associe également, un traitement à visée antilipidique (LIPAVLON - HEPARINE LIPOCAÏQUE).

DISCUSSION

RICKETTSIOSE ET ATTEINTE OCULAIRE

Nous venons de rapporter l'observation d'une uvéo-méningite rickettsienne très inhabituelle dans ses manifestations. Il nous apparaît intéressant de revoir, à travers les observations publiées, la symptomatologie oculaire habituellement rencontrée et de dégager les particularités des manifestations oculaires constatées lors d'une première atteinte rickettsienne à celles observées à distance de l'infection typhique initiale connue ou supposée et où l'on parle alors de récurrence, rechute ou résurgence et dont il faut rapprocher la maladie de BRILL, individualisée à la fin du siècle dernier par BRILL, au Mount Sinai Hospital de NEW-YORK, chez des immigrants israélites, originaires d'Europe Centrale.

L'atteinte oculaire au cours des Rickettsioses a fait l'objet de nombreuses publications depuis que P. GIROUD a rapporté en 1952, les résultats de réactions sérologiques rickettsiennes.

Nous reprendrons les observations publiées par :

- THOMAS, CORDIER et ALGAN sur 5 cas, en 1960 ;
- AUDOULEINEIX sur 8 cas, en 1960 ;
- FONTAINE et BARBANCON sur 13 cas.

Chaque observation citée faisait l'objet d'un bilan détaillé. Nous ne reprendrons que les points essentiels, c'est-

à-dire :

- Le type de l'atteinte oculaire ;
- L'enquête épidémiologique ;
- Les résultats sérologiques ;
- Les signes généraux et le résultat de la P.L. dans la mesure où elle a été faite ou mentionnée.

Les observations seront scindées en deux groupes :

- I°) manifestations oculaires lors de la 1ère atteinte rickettsienne pour le 1er groupe ;
- 2°) manifestations oculaires à distance de la 1ère atteinte rickettsienne pour le 2ème groupe.

I - Manifestations oculaires lors de la 1ère atteinte
c.f. Observations N° : 1, 2, 3, 4, 5, 6, 21.

II - Manifestations oculaires résurgentes
c.f. Observations N° : 22, 23, 24, 25.

I - MANIFESTATIONS OCULAIRES LORS DE LA 1ère ATTEINTE

OBSERVATION N° 1 :

- Homme de 30 ans
- Thrombose de la veine centrale de la rétine ;
- Pas d'uvéite ;
- Enquête épidémiologique : négative ;
- Etat général : la thrombose a été précédée d'un épisode grippal sans exanthème - P.L. non citée ;
- Sérologie : positive pour fièvre Q au I/20°.

OBSERVATION N° 2 :

- Femme de 42 ans
- Thrombose de la veine centrale de la rétine gauche ;
- Pas d'uvéite ;
- Enquête épidémiologique : négative ;
- Etat général : RAS - P.L. non citée ;
- Sérologie : positive pour fièvre boutonneuse au I/I60°

OBSERVATION N° 3 :

- Homme de 28 ans
- Iridocyclite gauche avec trouble du vitré important ;
- Périostérite au niveau de l'artère nasale supérieure ;
- Enquête épidémiologique : négative ;
- Etat général : RAS - P.L. non citée ;
- Sérologie : positive pour fièvre boutonneuse au I/I60°.

OBSERVATION N° 4 :

- Femme de 59 ans
- Thrombose de la veine centrale de la rétine gauche ;
- Pas d'uvéite ;
- Enquête épidémiologique : quelques mois avant, plaie conjonctivale par coup de patte de lapin et maison infestée de rats ;

- Etat général : T.A. 20/10 - Athérome aorto-coronarien ;
- Sérologie : positive pour R. Mooseri (T. Murin) au I/160°.

OBSERVATION N° 5 :

- Homme de 22 ans
- Périartérite de l'artère temporale inférieure et vaste hémorragie prérétinienne juxta-papillaire ;
- Pas d'uvéite ;
- Enquête épidémiologique : négative ;
- Etat général : RAS
- Sérologie : Positive pour R. Prowazeki (T. Exanthématique) au I/320°.

OBSERVATION N° 6 :

- Femme de 62 ans
- Choroïdite maculaire bilatérale + Rétinite oircinée + Corps flottant intra camérulaire pédiculé à la cornée : poil ?
- Pas d'uvéite ;
- Enquête épidémiologique : travaillait à des soies de porcs chez un charcutier ;
- Etat général : RAS - P.L. non citée ;
- Sérologie : douteuse pour la fièvre Q.

OBSERVATION N° 7 :

- Femme de 45 ans
- Chorioretinite en secteur et trouble du vitré ;
- Pas de lésion vasculaire ;
- Enquête épidémiologique : piqûre de Tique Imois avant sur un champ utilisé par un marchand de bestiaux pour ses bovins ;
- Etat général : 8 jours après la piqûre, fièvre à 38°, escarre local, lymphangite et adénopathie satellite ; P.L. non citée ;

- Sérologie : positive pour la fièvre boutonneuse et également pour les néorickettsies V I4 et Q I8.

OBSERVATION N° 8 :

- Homme de 40 ans
- Hémorragie du vitré O.G., puis 3 ans après foyer de Choroïdite sous-papillaire, puis 6 ans plus tard, foyer de Choroïdite et périphlébite ;
- Pas d'atteinte du segment antérieur ;
- Enquête épidémiologique : employé des postes ;
- Etat général : Hémiplégie gauche régressive ;
- Sérologie : Positive pour les Néorickettsioses V I4 au I/40°.

OBSERVATION N° 9 :

- Femme de 22 ans
- Choroïdite disséminée avec précipités descémétiques et oedème rétinien ;
- Pas d'atteinte vasculaire ;
- Enquête épidémiologique : négative ;
- Etat général : RAS - Pas de P.L. ;
- Sérologie : Positive pour Néorickettsiose V I4.

OBSERVATION N° 10 :

- Femme de 23 ans
- Uvéo-papillite + Choroïdite périphérique + paralysie régressive du IV droit, III et VI gauche ;
- Pas d'atteinte vasculaire ;
- Enquête épidémiologique : négative ;
- P.L. : I6 lympho - 0,60 d'albumine ;
- Etat général : épisode grippal inaugural + congestion pulmonaire + syndrome méningé ;
- Sérologie : positive pour fièvre Q.

Les cas rapportés maintenant sont ceux de FONTAN et BRABANCON : ils présentent un grand intérêt car survenant sur un terrain très homogène constitué de jeunes militaires presque tous vaccinés contre le typhus et séjournant en milieu d'endémie typhique en Afrique du Nord et Afrique Noire.

OBSERVATION N° II :

- Homme de 22 ans - Vacciné II mois avant, séjournant en Algérie depuis 7 mois ;
- Phlébite bilatérale avec hémorragies disséminées ;
- Pas d'uvéite ;
- Enquête épidémiologique : Outre le séjour en milieu d'endémie, piquêr de tique I mois avant ;
- Etat général : Episode fébrile accompagné d'adénopathie 8 jours après la piquêr - Pas de P.L. ;
- Sérologie : Positive pour R. Prowasecki au I/I280°.

OBSERVATION N° I2 :

- Homme de 22 ans - Séjour en Algérie : 23 mois ;
- Phlébite rétinienne bilatérale ;
- Pas d'uvéite ;
- Enquête épidémiologique : milieu endémique ;
- Etat général : RAS - Pas de P.L. ;
- Sérologie : positive pour Ornithose au I/40°.

OBSERVATION N° I3 :

- Homme de 23 ans - Séjour en Algérie depuis I7 mois - Vacciné I3 mois avant ;
- Thrombose de la veine centrale O.D. + anomalies veineuses bilatérales ;
- Pas d'uvéite ;
- Enquête épidémiologique : milieu endémique ;

- Etat général : RAS - P.L. : non citée ;
- Sérologie : positive pour R. Prowasecki au I/320°.

OBSERVATION N° 14 :

- Homme de 21 ans - Séjour en Algérie de 15 mois -
Vaccination : 12 mois avant ;
- Phlébite rétinienne + Hémorragie unilatérale ;
- Pas d'uvéite ;
- Enquête épidémiologique : milieu endémique ;
- Etat général : RAS - Pas de P.L. ;
- Sérologie : Positive pour R. Prowasecki au I/1280°.

OBSERVATION N° 15 :

- Homme de 32 ans - Séjour : 2 ans 1/2 ;
- Thrombose partielle de la veine centrale de la rétine droite ;
- Pas d'uvéite ;
- Enquête épidémiologique : milieu endémique ;
- Etat général : RAS - P.L. non faite ;
- Sérologie : Positive pour fièvre Q au I/40°.

OBSERVATION N° 16 :

- Homme de 22 ans - Séjour : 10 mois - Vacciné depuis 17 mois ;
- Uvéite torpide droite ;
- Périphlébite rétinienne droite ;
- Enquête épidémiologique : milieu endémique ;
- Sérologie : Positive pour R. Prowasecki au I/640°.

OBSERVATION N° 17 :

- Homme de 23 ans - Séjour : 7 mois en Algérie -
Vacciné 2 mois avant ;
- Bouton de chorio-rétinite gauche ;
- Hémorragie et artérite avec périphlébite localisée ;
- Enquête épidémiologique : milieu endémique ;

- Etat général : RAS - P.L. non citée ;
- Sérologie : Positive pour R. Prowasecki au I/640°.

OBSERVATION N° 18 :

- Homme de 21 ans - Séjour : 7 mois en Algérie - Vacciné depuis 11 mois ;
- Rétinite parapapillaire ;
- Périartérite et périphlébite ;
- Enquête épidémiologique : milieu endémique ;
- Etat général : RAS - P.L. : non citée ;
- Sérologie : Positive pour la fièvre Q.

OBSERVATION N° 19 :

- Homme de 22 ans - séjour : 8 mois - Vacciné depuis 21 mois ;
- Chorio-rétinite maculaire gauche + névrite optique rétro-bulbaire ;
- Pas d'uvéite ;
- Enquête épidémiologique : Milieu endémique ;
- Etat général : Infection pulmonaire labile ; P.L. non citée ;
- Sérologie : Positive pour R. Prowasecki au I/I280° et Fièvre Q. : I/40°.

OBSERVATION N° 20 :

- Homme de 30 ans - Séjour d'un an au Cameroun ;
- Oblitération de l'artère temporale supérieure ;
- Pas d'uvéite ;
- Enquête épidémiologique : milieu endémique ;
- Etat général : Episode méningo-encéphalitique un an avant, puis artérite du membre inférieur gauche, syndrome neurologique cérébrospastique et signe de souffrance myocardique - P.L. : non citée ;
- Sérologie : Positive pour R. Prowasecki au I/I280°.

OBSERVATION N° 21 :

- Homme de 41 ans - Séjour de 2 ans au Cameroun -
Non vacciné ;
- Rétinite centrale angiospastique ;
- Pas d'uvéite ;
- Enquête épidémiologique : milieu endémique ;
- Etat général : Céphalées inaugurales - P.L. : non citée ;
- Sérologie : Positive pour R. Prowasecki au 1/320° et
Fièvre boutonneuse au 1/160°.

Parmi les lésions oculaires rencontrées, nous trouvons :

THROMBOSE DE LA VEINE CENTRALE : Obs. N° : 1, 2, 4, 8, 11, 12, 13,
14, 15, 17, 18.

PERIARTERITE : Obs. N° : 3, 5, 17, 18, 20.

UVEITE ANTERIEURE : Obs. N° : 3, 9, 16.

UVEITE POSTERIEURE : Obs. N° : 3, 7, 16.

CHOROÏDITE : Obs. N° : 6, 7, 8, 9, 10, 17, 18, 19, 21.

PAPILLITE : Obs. N° : 10, 19.

PARALYSIE OCULO-MOTRICE : Obs. N° : 10.

NEVRITE OPTIQUE RETRO-BULBAIRE : Obs. N° : 19.

Il apparaît donc que les manifestations oculaires compliquant une infection typhique récente sont :

- 1°) L'atteinte vasculaire, surtout veineuse : 50 % des cas
- 2°) Les foyers choroïdiens : 40 % des cas
- 3°) Les manifestations uvéales sont très en
retrait : 15 % des cas

4°) de même que les manifestations

neuro-méningées : 5 à 10 % des cas.

1° - L'atteinte Vasculaire :

Les lésions veineuses sont prédominantes, à type de thrombose ou de périphlébite ; les veines apparaissent, dès leur émergence, engorgées, dilatées jusqu'à deux fois le diamètre normal. Elles sont recouvertes d'un enduit blanc cotonneux qui, au croisement artériel prend l'aspect d'une véritable exsudation plasmatique sous la forme d'un nuage oedémateux.

Les hémorragies, le plus souvent superficielles, sont très disséminées ; elles se compliquent fréquemment d'une hémorragie massive du vitré.

2° - Les foyers chorio-rétiniens :

Ils sont fréquents, souvent associés à un trouble du vitré, sans atteinte de l'uvée antérieure ; le foyer choroïdien est parfois unique ; il occupe volontiers l'aire maculaire.

Le plus souvent, il s'agit de foyers multiples, disséminés le long des vaisseaux superficiels.

3° - L'uvéite :

Elle est rare, et plus souvent postérieure (accompagnant un foyer choroïdien) qu'antérieure.

4° - Signalons enfin la possibilité de :

- Papillite ;
- Névrite optique ;
- Paralysie oculo-motrice ;
- - Manifestations neuro-méningées.

II - MANIFESTATIONS OCULAIRES RESURGENTES

OBSERVATION N° 22 :

- Femme de 63 ans ;
- Trouble du vitré + Choroïdite, sans atteinte antérieure ;
- Hémorragie intra vitréenne, mais pas de lésion vasculaire au f.o. ;
- Enquête épidémiologique : négative ;
- Etat général : 12 ans avant, épisode pulmonaire et pleural avec syndrome méningé et P.L. normale ;
- Sérologie : Douteuse pour la Fièvre Q.

OBSERVATION N° 23 :

- Femme de 23 ans
- Uvéo-papillite gauche avec hémorragie pré-rétinienne et décollement rétinien exsudatif ;
- Uvéite antérieure synéchiante ;
- Irrégularités du calibre veineux et fines hémorragies rétiniennes ; l'ensemble évoluant sur une année ;
- Enquête épidémiologique : Originaire de la Guadeloupe ;
- Etat général : Episode méningé inaugural ;
- Sérologie : Positive pour Néorickettsie V I4.

OBSERVATION N° 24 :

- Homme de 33 ans
- Uvéite droite totale : descémétite + chorio-rétinite parapapillaire supérieure avec prolifération gliale et lésion de périphlébite de la veine nasale supérieure dans son trajet central ;
- Enquête épidémiologique : Typhus exanthématique 9 ans auparavant ;
- Etat général : Hémiplégie droite régressive lors du Typhus avec épisode pulmonaire - P.L. : non citée ;

- Sérologie : Négative lors de la poussée oculaire ;
mais positive 5 ans plus tard pour R. Prowasecki.

OBSERVATION N° 25 :

- Homme de 53 ans - séjour : 15 ans
Non vacciné ;
- Irido-cyclite bilatérale ;
- Oblitérations totales des petites branches artérielles
nasales qui apparaissent givrées + proliférations
gliales ;
- Enquête épidémiologique : Milieu endémique ;
- Etat général : Début des troubles marqués par :
céphalées, pyrexie à 39° pendant 48 heures - P.L. :
non citée ;
- Sérologie : Positive pour Fièvre boutonneuse au I/I60°.

Parmi les manifestations oculaires rencontrées, nous
trouvons :

UVEITE ANTERIEURE : Obs. N° : 23, 24, 25.

UVEITE POSTERIEURE : Obs. N° : 22, 23.

CHOROÏDITE : Obs. N° : 22, 24.

PAPILLITE : Obs. N° : 23.

PERIPHLEBITE : Obs. N° : 23, 24.

ATTEINTE NEURO-MENINGEE ASSOCIEE : Obs. N° : 22, 23, 24.

I° - Les manifestations uvéales :

Elles sont très fréquentes.

L'uvéite est souvent totale à prédominance antérieure
ou postérieure. Cliniquement, elles sont rarement très aiguës, mais

surtout grave par une évolution torpide. Cependant, dans certains cas, l'intensité des phénomènes oedémateux iriens et chorio-rétiens peut conduire à la constitution d'un décollement rétinien exsudatif.

L'irido-cyclite peut être isolée ; les complications y sont rares. L'étude de l'humeur aqueuse révèle la présence d'éléments lymphocytaires et une augmentation du taux des protéines. En l'absence actuellement de possibilité d'étude sérologique spécifique de l'humeur aqueuse, sa valeur diagnostique est minime.

2° - Les manifestations neuro-méningées :

Elles sont également très fréquentes, sans caractère particulier par rapport aux autres uvéo-méningites.

Les formes frustes infracliniques révélées par l'examen systématique du L.C.R. et par l'E.E.G., peuvent se voir.

Toutefois, les complications nerveuses sont la règle dominant la scène clinique au début. Il peut s'agir d'après KISSEL, HARTELMANN et SCHMITT :

- de formes méningées avec évolution à rechute sur plusieurs mois ;
- de formes encéphalitiques aux manifestations cliniques très variées, tantôt dominées par les troubles psychiques, tantôt par les paralysies des nerfs craniens, tantôt par les troubles moteurs et sensitifs ;
- de formes neuro-endocriniennes, exceptionnelles.

Il faut insister sur la fréquence des anomalies électro-encéphalographiques ; l'E.E.G. est anormal dans la presque totalité

des cas, mais sans caractère typique : "on constate un rythme désorganisé, microvolté, d'aspect irritatif, surchargé d'altérations minimales diffuses de type thêta et delta peu amples."

"Toutefois, dans certaines observations, il est fait mention de l'apparition à l'hyperpnée de bouffées bilatérales d'anomalies thêta et delta simple, d'ondes lentes hypersynchrones et même d'aspects de pointes et pointes ondes dégradées.

Ces altérations témoignent de l'atteinte diffuse de l'encéphale et de l'extension de l'inflammation aux structures sous-corticales devant réserver le pronostic si elles persistent au-delà de la phase aiguë."

Le liquide céphalo-rachidien souvent hypertendu révèle à l'analyse, une lymphocytose modérée de 10 à 500 éléments et une hyperalbuminorachie de 0,60 à 0,80 gr/l.

3° - Autres caractères particuliers de ces formes résurgentes :

Outre la fréquence extrême des formes uvéo-méningées, il faut constater l'extrême variabilité de la période de latence, allant de 2 ans à plus de trente ans, et d'autant plus difficile à apprécier que l'épisode initial est passé inaperçu ou est oublié.

Enfin, la fréquence des lésions vasculaires est moindre qu'à la période initiale ; elles ne sont pas constantes et il s'agit plutôt de thrombose.

Il faut cependant comparer notre étude et ses résultats

avec l'étude très importante publiée par BROOKS et FINEBERG (1951) portant sur plus de 2 000 cas publiés dans la littérature mondiale de 1867 à 1943. Sans vouloir critiquer cette statistique, il faut constater que les conclusions auxquelles on arrive sur la fréquence de telle ou telle atteinte oculaire, sont totalement différentes des nôtres et l'on peut se poser la question de savoir sur quels critères sérologiques, ces observations ont-elles été rassemblées ?

Les auteurs distinguent 3 groupes différents, selon la fréquence des manifestations :

1°) Manifestations les plus fréquentes :

- Névrite optique	395 cas	soit	20 %
- Rétrécissement du C.V.	274 cas	soit	14 %
- Hyperhémie rétinienne	144 cas	soit	7 %
- Oedème rétinien	136 cas	soit	7 %
- Hyperhémie papillaire	110 cas	soit	5 %

2°) Complications moins fréquentes :

- Hémorragie rétinienne	27 cas	soit	1 %
- Uvéite	26 cas	soit	1 %
- Opacités cristalliniennes	23 cas	soit	1 %

3°) Parmi les complications rares, ils citent :

- Kératites
- Ulcère de cornée
- Cataracte
- Rétinite proliférante
- Thrombose veineuse.

L'étude statistique de P. GIROUD portant sur 533 sérums de sujets ayant présenté une affection oculaire rattachée à un syndrome bien défini, nous apparaît, par contre, très intéressante et comparable à ce que nous trouvons dans ses résultats.

Sur ces 533 sérums, 186 se sont montrés nettement positifs, soit vis-à-vis d'antigènes rickettsiens, soit vis-à-vis d'antigènes néo-rickettsiens. Cette étude ne précise cependant pas s'il s'agit de manifestations oculaires initiales ou à distance de l'infection typhique. Elle tentait de faire le point sur les différentes manifestations oculaires rencontrées au cours des Rickettsioses et de souligner la part importante des Rickettsioses.

<u>Affection oculaire constatée</u>	<u>Sérologie positive pour Rickettsiose ou Néo-Rickettsiose</u>
I8 Kératites	6
I5 Iritis	6
II Cataractes	5
62 Irido-cyclites	20
I38 Uvéites	57
I3 Uvéo-papillites	5
I83 Chorio-rétinites	58
40 Névrites optiques	13
I8 Atrophies optiques	7
II Décollements rétinien	3

En ce qui concerne les formes résurgentes, P. GIROUD considère que les lésions oculaires peuvent succéder à un typhus apparent ou au contraire, à des infections inapparentes et il cite le cas d'un sujet qui avait été interné sous l'occupation allemande et qui a présenté, 16 ans après, des troubles encéphalitiques et une chorio-rétinite ayant entraîné la cécité ; hors ce sujet n'avait jamais présenté de symptômes de typhus et réagissait à *Rickettsia Prowazecki* à 1/1280.

RICKETTSIOSES ET UVEO-MENINGITES

Les uvéo-méningites peuvent se définir comme une inflammation systématisée, atteignant à la fois le S.N.C., ses enveloppes méningées et le tractus uvéal.

Selon la classification proposée par KISSEL et HARTMANN sur les uvéo-méningites, on distingue :

I°) Les Uvéo-Méningites idiopathiques ou primaires,

comprenant :

- le syndrome de HARADA et
- le syndrome de VOGT-KOYANAGI, ces deux syndromes étant actuellement associés en un syndrome de VOGT-KOYANAGI-HARADA du fait de leur grande similitude clinique ;
- le syndrome de BECHET, qui garde son individualité du fait de l'aphtose et de l'uvéite à hypopion ;
- l'Ophthalmie sympathique, que certains auteurs hésitent à ranger dans ce groupe, et qui garde son individualité par son étiologie très particulière.

2°) Les Uvéo-Méningites d'accompagnement :

compiquant les infections à virus connu : Oreillons, Herpès, Varicelle, Variole, Zona, Hépatite épidémique.

3°) Les Uvéo-Méningites des Réticuloses :

et plus spécialement la Maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN.

4°) Les Uvéo-Méningites à germe figuré,

comme : la Syphilis, la Tuberculose, la Dysenterie bacillaire, les Brucelloses, les Leptospiroses, les Salmonelloses, les Pasteurelloses, les infections aiguës à pyogènes.

5°) Les Uvéo-Méningites parasitaires :

Toxoplasmose en particulier.

6°) Les Uvéo-Méningites des Para-Viroses,

dues aux : Rickettsioses, néo-rickettsioses, miagawanelloses.

Notre observation ayant une grande similitude avec le syndrome de VOGT-KOYANAGI-HARADA, il nous apparaît nécessaire de rappeler la symptomatologie de ce dernier syndrome en gardant l'individualité attachée à ces deux noms.

A - LE SYNDROME DE HARADA

Il a été décrit par son auteur au Japon, à propos de 5 cas, puis, de nombreuses autres observations ont été apportées par d'autres auteurs Japonais.

En Europe, les premières descriptions sont celles de SALLUS (1932), MAGITOT et DUBOIS-POULSEN (1939).

RADOS, aux Etats-Unis a décrit les premiers cas observés dans son pays.

La maladie a une nette prédilection raciale pour les sujets à peau pigmentée.

Le Syndrome Méningé :

Il est en règle inaugural et se caractérise par : une céphalée violente, des vomissements avec raideur de nuque, et s'associe à un syndrome confusionnel avec hyperthermie, délire et torpeur traduisant l'encéphalite associée.

L'étude du L.C.R. montre un liquide hypertendu avec des modifications cyto-chimiques habituelles aux cours des uvéo-méningites : Hyperlymphocytose de 2 à 300 éléments et hyperalbuminorachie modérée.

Il faut savoir que cette réaction cytologique du L.C.R. peut disparaître après quelques semaines et être en particulier absente au moment où les signes uvéaux apparaissent ou sont patents.

L'E.E.G. est, comme on l'a vu, constamment perturbé et représente un bon élément pronostic de surveillance.

Le Syndrome Oculaire :

Les manifestations oculaires sont nécessaires pour caractériser le Syndrome de HARADA.

Les signes fonctionnels associent : photophobie, injection conjonctivale discrète, baisse d'acuité visuelle à type de brouillard, de scotome ou de rétrécissement, héméralopie.

A l'examen oculaire, il s'agit d'une uvéite avec hyalite et gros trouble vitréen, rendant difficile l'étude du fond d'oeil.

L'uvéite est à prédominance postérieure et si, les observations princeps soulignaient l'intégrité du segment antérieur, les auteurs anglo-saxons et français ont constaté une atteinte discrète mais indiscutable du segment antérieur.

L'importance de la réaction exsudative uvéale aboutit rapidement à la constitution d'un décollement rétinien souvent associé à une atteinte vasculaire faite de périphlébite et de périartérite.

Le décollement rétinien a des caractères particuliers : souvent bilatéral mais asymétrique, il est immobile, sans déchirure, avec ou sans gros plis fixes, et sa localisation habituelle est inférieure.

L'E.R.G. est globalement diminué : onde a : à peine prononcée, onde b : de valeur subnormale, cependant, après avoir été éteint pendant le décollement, il peut revenir pratiquement à la normale (OURGAUD et collaborateurs - 1966).

Les Signes Associés :

- Signalés comme inconstants et tardifs, il peut s'agir :
- d'une hypoacousie d'origine centrale, parfois antérieure à l'atteinte oculaire ;
 - de signes cutanéophanériens : poliose, alopécie, vitiligo de la face, du cou, des mains ;
 - d'une insuffisance génitale.

L'Evolution :

Le pronostic vital est favorable. L'atteinte méningo-encéphalique rétrocede en règle sans séquelle.

L'évolution oculaire est beaucoup plus longue, durant plusieurs mois à un an, mais est souvent favorable : le décollement rétinien se réapplique et les lésions chorio-rétiniennes laissent des cicatrices pigmentées séquellaires. Parfois, il est défavorable sur le plan fonctionnel, du fait de la localisation maculaire de la chorio-rétinite, de la survenue d'une cataracte, d'une hypertonie secondaire.

B - LE SYNDROME DE VOGT-KOYANAGI

Isolé par VOGT en 1906 et repris par KOYANAGI en 1929, il se distingue du précédent par :

Le Syndrome Méningo-Encéphalitique :

constant mais beaucoup plus discret, souvent affirmé seulement par la ponction lombaire avec hyperlymphocytose et hyperalbuminorachie discrète.

L'E.E.G. est souvent nécessaire pour affirmer l'atteinte encéphalitique.

Le Syndrome oculaire :

Il est au premier plan : il s'agit d'une uvéite antérieure sévère avec descémétite, gros tyndall exsudatif, synéchiant ; cependant, l'atteinte du segment postérieur peut être associée et l'on

trouve au fond d'oeil une chorio-rétinite, un décollement rétinien.

Les Signes Associés :

Ils sont plus constants, mais non systématiques :

- Hypoacousie ou surdité de perception, bilatérale avec chute rapide dans la perception des aigus (SWARTZ 1955). Pour certains auteurs, il s'agit d'une extension simple du processus inflammatoire à la base du canal auditif interne, réalisant une méningo-uvéite de la VIIIème paire. Pour HUGSTON et WOLF, il s'agit d'une inflammation des liquides endolymphatiques, réalisant une uvéite labyrinthique.
- Les signes cutanés semblent plus fréquents qu'au cours du syndrome de HARADA : vitiligo, calvitie et poliose des cils sont particulièrement typiques et constituent des signes rétrospectifs d'un grand intérêt ; le vitiligo peut s'accompagner d'atrophie cutanée partielle.

L'Evolution :

Elle reste dominée par la sévérité de l'atteinte oculaire ; l'uvéite antérieure entraîne une séclusion et une occlusion pupillaire, une vascularisation irienne, le tableau se compliquant progressivement de cataracte, d'hypertonie secondaire.

L'ensemble évolue par poussées ; le pronostic visuel est réservé.

C - IDENTITE DE CES 2 AFFECTIONS

En faveur de l'identité de ces deux affections militent plusieurs arguments :

Arguments Epidémiologiques :

Il existe en effet une identité de répartition géographique, avec une nette prédominance en Asie, Amérique Latine, et dans le bassin méditerranéen.

On retrouve également le même facteur racial, la maladie atteignant les sujets à peau pigmentée.

Arguments Cliniques :

Identité de l'atteinte uvéale et méningo-encéphalitique, de l'atteinte de la VIIIème paire et des manifestations cutanéophanéariennes due pour HAGUE à des lésions hypothalamiques.

Arguments Anatomo-Pathologiques :

Les études histologiques sont peu nombreuses ; les lésions prédominent sur le tractus uvéal. Il s'agit :

- Soit d'un processus inflammatoire particulier :
- lésions nodulaires à cellules épithélioïdes contenant des granules de mélanine entourées par des lymphocytes et des plasmocytes ;
- présence de nodules de DALEN-FUCHS.

Cet aspect histologique est le même que celui de l'Ophthalmie Sympathique ; cependant les lésions de chorio-rétinite sont propres au Syndrome de VOGT-KOYANAGI-HARADA.

- soit d'un processus inflammatoire banal : infiltrat lympho-plasmocytaire. (CAMPINCHI et collaborateurs - Rapport S.F.O. - 1970).

Ainsi on retrouve les mêmes lésions anatomo-pathologiques au cours des deux types de syndromes.

D - IDENTITE DU SYNDROME DE VOGT-KOYANAGI-HARADA AVEC NOTRE OBSERVATION

L'observation que nous rapportons, apparaît donc cliniquement très superposable au syndrome de VOGT-KOYANAGI-HARADA :

- Syndrome méningé inaugural, mais pas de manifestation encéphalitique comme en atteste l'E.E.G. qui est normal ;
- Syndrome uvéal diffus à prédominance antérieure, n'ayant cependant pas la gravité constatée dans l'uvéite antérieure du syndrome de VOGT-KOYANAGI ;
- Hypoacousie franche d'évolution favorable ;
- Syndrome cutanéophanérien à distance des signes de début.

Cependant, en faveur de l'étiologie rickettsienne, existent des arguments cliniques :

- la notion de contag possible, en camp de concentration ;
- l'importance des lésions vasculaires avec artérite diffuse ;
- l'analogie avec les autres cas de typhus réurgents.

Seule la positivité des tests sérologiques permet cependant de préciser l'étiologie.

Nous ne connaissons pas dans la littérature d'uvéoméningite rickettsienne ayant présentée une symptomatologie comparable ; mais on trouve par contre, de nombreuses observations réalisant de véritables formes de passage entre les différents syndromes cliniques décrits et qui font reculer les limites de chacun des syndromes individualisés.

Ainsi, GIRARD et Col. rapporte un cas d'aphtose génitale dans un tableau typique de syndrome de HARADA.

De même, on sait qu'au cours des Rickettsioses, il existe des aphtoses avec ulcérations buccales et génitales telles qu'en témoigne l'observation de MICHON, GIPOUD LARCAN et STREIFF.

Les manifestations articulaires décrites dans la maladie de BECHET peuvent se voir au cours de Rickettsioses et néo-rickettsioses.

On envisage avec de plus en plus de certitude, une origine virale au Syndrome de VOGT-KOYANAGI-HARADA, mais cette preuve n'a pu, jusqu'à présent, être apportée de manière irréfutable et il manque toujours ce critère absolu à l'hypothèse avancée.

On peut donc envisager que si l'étiologie reste différente, il est certain que le mécanisme physio-pathologique responsable des manifestations secondaires, soit commun aux différents syndromes rencontrés : " A causes différentes, mêmes effets".

Il semble en être ainsi pour les manifestations uvéales et la théorie allerge-immunologique tente d'expliquer ces mécanismes par une hypersensibilité au pigment uvéal, réalisant après l'aggres-

sion initiale une maladie auto-entretenu.

Expérimentalement, MAC PHERSON et WOODS (1948), puis KAHAN (1964), ont mis en évidence une hypersensibilité cutanée au pigment uvéal dans 25 cas sur 30 d'ophtalmie sympathique, et dans 3 cas sur 5 de syndrome de VOGT-KOYANAGI-HARADA. L'étude des caractères histologiques de la réponse cutanée montre qu'il s'agit d'un granulome fait de cellule épithélioïdes et géantes ; il existe une phagocytose diffuse du pigment et l'aspect histologique est comparable à celui d'une coupe de la choroïde d'un oeil atteint d'ophtalmie sympathique.

Expérimentalement, on a également provoquée une uvéite, soit par une inoculation d'antigène uvéal, soit par inoculation d'antigène rétinien ou nerveux.

CONCLUSION

L'observation étudiée se proposait plusieurs buts :

- mieux connaître les affections rickettsiennes et leurs associations neuro-vasculaire et cutanée multiples et déroutantes, émaillant l'évolution de complications, à distance de la maladie initiale ;
 - décrire la symptomatologie oculaire d'une uvéite à Rickettsia MOO-SERI et en dégager les particularités constatées, en particulier, l'existence d'une image rétinienne pigmentée, cruciforme, centrée sur la papille et bilatérale ;
 - souligner l'importance d'un examen clinique général approfondi devant la fréquence et la diffusion de l'atteinte vasculaire ;
 - penser toujours à rechercher une atteinte neuro-méningée concomitante en présence d'une atteinte uvéale, rendant systématique l'étude du liquide céphalo-rachidien ;
 - constater l'identité clinique troublante du cas étudié avec les uvéo-méningites du Syndrome de VOGT-KOYANAGI-HARADA, identité venant renforcer la notion d'une pathogénie identique et laissant supposer une étiologie voisine ;
 - Considérer les réactions de microagglutination de P. GIROUD comme devant faire partie de l'enquête sérologique systématique devant toute uvéite à manifestation vasculaire, ou méningo-encéphalo-névritique.
-

Vu :

Le Président :

Signé : P. BREGEAT

Vu :

Le Doyen :

Signé : F. DELBARRE

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

Signé : R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

- Complications oculaires des Rickettsioses dans la Sarthe.
AUDOUEINIS - Bull. mémoire Soc. Franç. OPH I960 73 p. 477-490.
- Gangrène des paupières d'origine rickettsienne.
CALMETTES - DEODATTI - BAZEY - Bull. mémoire Soc. Franç. OPH I960
p. 509-520.
- Chorio-rétinite rickettsienne et déchirure sans décollement.
CORDIER - REMY - Bull.Soc. Franç. OPH I964 - 64 - p. 93-94.
- HARADA disease et VOGT-KOYANAGI Syndrome.
COWPER - Uvéo-encéphalites Ann. OPH. Chicago I95I - 45 p. 367-376.
- Uvéo-papillite bilatérale à Néo-Rickettsiose
DOLFUS - GIRARD - HAYE - Bull. Soc. Franç. OPH. I958 - P. 662-665.
- Rickettsiose et uvéites.
FONTAINE - SARAUX - GANEM - Bull. mémoire Soc. Franç. OPH. I960.
73 - p. 49I-502.
- La responsabilité des Rickettsioses en pathologie oculaire.
GUYARD - PERDRIEL - Bull. mémoire Soc. Franç. OPH. I960 - 73
p. 503-508.
- Les Uvéo-névrites virales ou présumées telles.
KISSEL - HARTEMANN - SCHMITT - Revue Neuro PARIS - Tome IO8
p. 267 - 294.
- La Méningo-encéphalite de la maladie de HARADA.
LAMACHE - ARDOVIN - BOUREL - CATROS - Revue Oto-Neuro-Oph. I958
30 - p. 482 - 485.
- Etude clinique et E.R.G. d'un Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada.
OURGAUD - Haudiquet - Tassy - Bull. Soc. Franç. OPH. I966 p. 470-475.
- Les manifestations rétinienues des Rickettsioses.
PAUFIQUE - Bull. Soc. Franç. OPH. I964 - 64 - p. 475-482.
- Les manifestations oculaires de la Fièvre Q.
PERDRIEL - Ann. Oculistiques - Paris I96I - I94 - p. 957-970.

- Manifestation oculaire d'origine rickettsienne.
RIGOT - Thèse Nancy 1959.
 - Uvéite à rickettsioses.
ROUHER-CLUZEL - Bull. Soc. Franç. OPH. 1966 - 66 - p. 369-379.
 - Vasculo-occlusive retinopathy in experimental allergic encephalo-myelitis - SALLMANN - MEYERS - LERMER - STONE - Ann. OPH. Chicago 1967 - 78 - p. 112-120.
 - Les méningo-uvéopapillites par Rickettsia Conori.
SCHIFF-WERTHEIMER - GIROUD - Bull. Soc. Franç. OPH. 1953 - p. 478-486.
 - Altération vasculaire rétinienne d'origine rickettsienne.
THOMAS - CORDIER - Bull. mémoire Soc. Franç. OPH. 1960 - 73 - p. 549 - 556.
 - Uvéite d'origine rickettsienne
THOMAS - CORDIER - ALGAN - Docum. Ophtalmo. 1960 - 14 - p. 166-175.
 - Manifestations oculaires des Rickettsioses.
MODAY - Thèse 1960
 - Etiopathogénie rickettsienne de certaines thromboangioses.
GIROUD - Journal angéiologique de langue française - 1967
 - Les rickettsioses observées en France
PEQUIGNOT - ETIENNE - Revue du Praticien 1964 - Tome XIV - N° 9.
 - L'uvéite : phénomènes immunologiques et allergiques
CAMPINCHI et collaborateurs - 1970.
 - Fièvre exanthématique à inoculation conjonctivale
PAGES - DUGUET - Maroc Médical - Octobre 1938 - N° 196.
 - A propos d'une observation associant uvéo-méningite, artérite, typhus
WAYSFELD - Thèse Paris 1969.
 - Les rickettsioses
GIROUD et Collaborateurs - Revue de Médecine Février 1971 - N° 6.
-

